

Observation of a nervous disease attended by disturbed
sleep, at times lethargic and at times convulsive

Edmé Pierre Chauvot de Beauchêne
1749-1824

OBSERVATION

S U R

UNE MALADIE NERVEUSE,

*AVEC complication d'un sommeil, tantôt
léthargique, tantôt convulsif.*

PAR M. DE BEAUCHÊNE,

Médecin de MONSIEUR, Frère du Roi.



A A M S T E R D A M;

Et se trouve à PARIS,

Chez MÉQUIGNON l'aîné, Libraire, rue des Cordeliers,
près des Écoles de Chirurgie.

1 7 8 6.

Does Beauchêne describe the first case of a Kleine-Levin syndrome ?

O. Walusinski
Journal of neurology
neurosurgery & psychiatry
2007;78(9):975-976

Abstract

The doctors of centuries past were pure clinicians, and therefore keen observers. They left us descriptions of many pathologies we are now "rediscovering". At the end of the Enlightenment in 1786, a French physician by the name of Edmé Chauvot de Beauchêne published a case of recurrent episodes of hypersomnia associated with disordered eating. Does he offer the oldest currently identified observation of a Kleine-Levin syndrome?

Keywords

Kleine-Levin syndrome, eating disorder, hypersomny

Kleine-Levin syndrome (KLS) is a rare disease characterised by recurrent episodes of hypersomnia and, to varying degrees, behavioural/cognitive disturbances, compulsive eating, and hypersexuality. Kleine, a neurologist, was the "first" to describe a series of nine cases of recurrent hypersomnia in a 1925 publication (1); one case involved a young woman. In 1936 Levin, a psychiatrist, added a series of five other cases, focusing on the relationship between hypersomnia and disordered eating (2). In 1962 Critchley, who gave the disorder its name, added to the literature eleven cases he had personally observed as a physician for the British Royal Navy (3). In a recent review of the literature, Arnulf et al compiled 186 cases dating from 1962 to 2004 (4).

Huang and Arnulf (5) report on a description of KLS written by A. Brière de Boismont in 1862. In this article, I present a case history of episodic hypersomnia associated with disordered eating and neurological disturbances. The report was written by a French physician, Edmé Chauvot de Beauchêne (1749–1824), and published in 1786 (6).

Beauchêne completed his studies at the renowned medical school in Montpellier, its reputation dating back to the Middle Ages. His professors included F. Boissier de Sauvages, author of an esteemed nosology. Beauchêne embarked on

his career towards the end of the Enlightenment and, like his contemporaries P. Pomme (7) and J. Raulin (8), he became interested in "vapours". In his book entitled *De l'influence des affections de l'âme dans les maladies nerveuses des femmes avec le traitement qui convient à ces maladies* (1781) (How affections of the soul influence nervous diseases in women, and the appropriate treatments for these diseases), he offers a precursor to descriptions of what late 19th century doctors termed hysteria and their 20th century counterparts, psychosomatic illness: "At the age when passions begin to take root in a woman's heart, she has no vapours; but as these passions develop & intensify, nervous diseases exert the most devastating influences upon her temperament. The violent transports agitating the senses transmit an impetus which accelerates movement, in turn destroying equilibrium in the physical constitution." After fleeing to his estate in Burgundy to save his neck during the French Revolution, Beauchêne returned to the court of King Louis XVIII during the Restoration, where he was accorded the illustrious title of "Physician to the Ladies of the Court".

Given his specialisation in women's diseases, it is not surprising that Beauchêne took particular interest in the unusual case of a 26-year old woman. Between the ages of 7 and 11, she had experienced episodes of extensive erysipelas, accompanied by fever, digestive problems, headaches, and convulsions. "In her fourteenth year, she was overcome with a lethargic sleep which lasted several days; & it was so profound that she was believed dead. From that point forward, the affection of sleep recurred at irregular intervals; it usually lasted eight to ten days, continuing at times for fifteen; & upon one sole occasion, it persisted into the seventeenth day."

Beauchêne first examined the patient when she came to Paris at the age of 24. He personally observed four episodes of hypersomnia, lasting between 24 hours and 8 days. He reports: "During the first four years of her disease, this poor girl had appetites as bizarre as they were dangerous, causing her to eat lime, plaster, soil, & vinegar. Thereafter, these appetites subsided, & she nourished herself indiscriminately with all sorts of aliment, excepting bread, for which she maintained an insuperable loathing till she was perfectly cured. This food always occasioned vomiting." Beauchêne does not mention megaphagia per se, but his descriptions of recurrent episodes of hypersomnia, accompanied by peculiar eating habits, in some ways resemble KLS.

In contrast, he describes a process of waking which differs from that associated with Kleine-Levin Syndrome: "The patient awakened only by degrees, & her reason cleared in due proportion, such that the veil hanging over it was progressively lifted by each convulsion, & its development, which reached completion in four or five hours, offered a succession of analogies with the earliest years of life. First the patient smiled in a childlike manner, & as children are wont to do, she played with everything close at hand; to the most luminous objects, such as a diamond ring, she accorded an endless tribute of admiration & surprise. Following these childlike games, she usually regained the use of speech; she would then sing, or make incoherent utterances apparently lacking in all reason. A few hours usually passed before this state abated; she would then recognise some of the persons around her, & her first demonstration of reason was to express her gratitude to those caring for her, & we observed that the initial expression of this sentiment was never a matter of chance, but was in fact always directed towards the person to whose services she was most indebted. Once fully awake & in complete possession of her reason, the patient was overcome by a torrent of tears, which we took to indicate her awareness of her pitiful state."

Such unusual symptoms upon waking – convulsions (but were these what we currently call convulsions?), hiccups, trouble breathing – do not match the classical profile of primary KLS. Arnulf et al reported 18 cases of secondary KLS, involving various neurological disturbances (frontal, bilateral pyramidal, and pseudo-bulbar syndromes) but no cases of epilepsy. KLS may involve cognitive disturbances such as derealisation, hallucinations, irritability, and depression. Beauchêne describes pathological behaviour upon waking – logorrhoea, dysthymia, and childish behaviour – which may be in keeping with KLS.

Beauchêne never mentions any unusual sexual behaviour. Perhaps there simply were no such symptoms, but the rules of decorum may have prevented him from making any observations on this subject.

Beauchêne notes that the patient's behaviour returned to normal between the episodes of hypersomnia, as occurs in KLS: "We noted that in the intervals between these periods of sleep, the patient had preserved much of her strength; her colour was high and she appeared in excellent health. The disease had not enfeebled the moral facul-

ties of the patient."

Critchley suggested that KLS was an exclusively male condition, and according to Huang and Arnulf (5), KLS predominately affects males, with a male-female ratio of 2:1. However in 2000, Kesler et al (9) reported nine female cases of the disease. Therefore, the fact that Beauchêne's patient was a woman does not exclude the possibility of KLS.

Beauchêne offers an interpretation of his patient's pathology, attributing her condition to contaminated humours in accordance with the precepts of Hippocratic medicine. He describes the initial cause as follows: "We proceeded from the idea that the recurring erysipelatous humour, described above, was the source of all subsequent disorders in the stomach, bowels, & even the head. It was our impression that this humour, whose existence we had no reason to doubt, had chiefly affected the digestive organs; it had tainted the gastric juices, then denatured the patient's sense of taste, giving rise to the most bizarre appetites, to which she yielded by eating soil, lime, & plaster over a period of four years."

The physiopathology of KLS remains unclear. A specific genetic predisposition (HLA DQB1*201) may favour the development of autoimmune lesions in the hypothalamus towards the end of an infectious episode (10). The hypothalamus regulates homeostatic control of sleep, hunger, and sexual activity. In relation to this hypothesis, the erysipelatous humour described by Beauchêne might be seen as the initial infectious process, generating the autoimmune response which in turn provoked the patient's pathology.

Beauchêne notes learning that the "patient had passed a worm, still alive, of the lumbricoid species". Ancylostomiasis or hookworm disease is an intestinal parasitosis causing infected individuals to break out in a rash (could this explain the erysipelas described by Beauchêne?) followed by digestive pain associated with fever, but without accompanying megaphagia or other abnormal eating behaviours. Hookworm disease is currently considered a tropical parasitosis. Ascariasis, caused by *Ascaris lumbricoides*, occurs at all latitudes. While this condition triggers respiratory and digestive symptoms, no cutaneous or neuropsychological manifestations have ever been described (11).

In conclusion, Beauchêne offers the oldest observation currently identified which is consistent with KLS.

References

1. Kleine W. Periodische Schlafsucht. *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1925;57:285-320.
2. Levin M. Periodic somnolence and morbid hunger: a new syndrome. *Brain*, Oxford, 1936;59:494-504.
3. Critchley M, Hoffman H. The syndrome of periodic somnolence and morbid hunger (Kleine-Levin syndrome). *BMJ*, 1942;1:137-9.
4. Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E. Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. *Brain*, 2005;128:2763-76.
5. Huang YS, Arnulf I. The Kleine-Levin Syndrome. *Sleep Medicine Clinics*, 2006;1:89-103.
6. Beauchêne Chauvot de E. Observation sur une maladie nerveuse, avec complication d'un sommeil, tantôt léthargique, tantôt convulsif. A Amsterdam et à Paris : chez Méquignon l'ainé - 1786. 22p.
7. Pomme P. *Traité des affections vaporeuses des deux sexes*. Duplain B., Libraire, Paris 1757. 569p.
8. Raulin J. *Traité des affections vaporeuses du sexe*. Herissan J-T., Libraire. Paris 1758 422p.
9. Kesler A, Gadoth A, Vainstein G, et al. Kleine Levin syndrome (KLS) in young females. *Sleep*. 2000;23:563-7.
10. Dauvilliers Y, Mayer G, Lecendreux M, et al. Kleine-Levin syndrome: an autoimmune hypothesis based on clinical and genetic analyses. *Neurology*. 2002;59:1739-4
11. de Silva NR, Brooker S, Hotez PJ, et al. Soil-transmitted helminth infections: Updating the global picture. *Trends Parasitol*. 2003;19:547-55.

**Observation sur une maladie
nerveuse, avec complication
d'un sommeil, tantôt léthargique,
tantôt convulsif.**

Edmé Chauvot de Beauchêne
1786

A Amsterdam

Se trouve à Paris chez Méquignon l'aîné

Dans tous les temps les Maladies nerveuses ont présenté de grandes difficultés à la Médecine, & il semble que l'Art de guérir n'a pas encore dissipé assez parfaitement les ombres qui les enveloppent, pour que l'on puisse suivre, avec une forte sûreté, leur traitement.

La marche incertaine & bizarre de ces maladies, la variété de leurs symptômes, les désordres multipliés qu'elles produisent, & les phénomènes sans nombre qu'elles développent, embarrasseront toujours les Médecins tant qu'on n'aura pas su classer les différentes espèces de ces maladies, & imprimer à chacune d'elles un cachet ineffaçable, à l'aide duquel on pourra les reconnoître et les traiter avec succès.

Le travail qu'exige un tel projet ne peut se perfectionner qu'autant les Médecins multiplieront leurs observations & les rendront publiques, afin que celui dont le génie bienfaisant le portera vers cet objet puisse se servir de ces observations, pour en former un corps de doctrine qui répandra à jamais une clarté d'autant plus nécessaire sur ces maladies, qu'elles se multiplient tous les jours.

Tel est le motif qui nous a déterminé à publier l'Observation suivante, qui, d'ailleurs, nous a paru mériter les regards du Public, & surtout l'attention des Médecins. (Cette observation vient à l'appui de la division que nous avons donné des Maladies nerveuses, & du traitement que nous avons indiqué dans notre ouvrage intitulé "De l'influence des affections de l'âme dans les maladies nerveuses des femmes, avec le traitement qui convient à ces maladies". Par M. de Beauchêne, Docteur en Médecine, de l'Université de Montpellier, & Médecin de Monsieur, Frère du Roi. A Montpellier, et se trouve à Paris, Chez Méquignon l'aîné, 1781., 207 p.)

Nous allons donc en rendre compte avec le plus de netteté & de précision possible.

Une fille âgée de vingt-six ans, forte & bien constituée, réglée à neuf ans et demi, d'un tempé-

rament sanguin & bilieux, prouva, à sept ou huit ans, une éruption érépélateuse très considérable, qui se porta sur une cuisse: elle fut traitée par les moyens usités dans de semblables cas, & la maladie dura deux mois.

La même humeur reparut quatre à cinq fois en différens temps, jusqu'à ce que cette fille eût atteint sa onzième année.

A cette époque elle éprouva, dans la région lombaire gauche, un gonflement douloureux, qui dura trois mois; la douleur se répandit ensuite dans tout le bas-ventre; mais elle se fit surtout sentir au creux de l'estomac. Des nausées, le hoquet, des vomissemens de matières glaireuses, des borborigmes, l'accompagnoient presque toujours. La malade avoit souvent mal à la tête, sa respiration étoit difficile, des spasmes & les convulsions survenoient alors & agitoient successivement toutes les parties externes de son corps. Ces crises duroient plusieurs heures, quelques fois un jour entier, sans qu'il y eût, pour ainsi dire d'interruption.

La malade fut assujettie à ce pénible état pendant trois ans, & les accidens qui se renouvelèrent très souvent ne suivirent jamais une marche régulière dans leur retour.

A quatorze ans elle fut attaquée d'un sommeil léthargique qui dura plusieurs jours; & il fut si profond qu'on la crut morte.

Ce sommeil s'est constamment renouvelé depuis, à des distances inégales: il a duré ordinairement huit à dix jours; il a continué quelquefois pendant quinze, & une fois, seulement, il s'est prolongé jusqu'au dix septième jour.

Pendant les paroxismes, la maladie avoit, parfois, les apparences d'un sommeil doux & paisibles: ses organes extérieurs avoient le ton de couleur, & la flexibilité qu'ils conservent ordinairement pendant le sommeil; la respiration n'étoit pas néanmoins sensible; le pouls étoit constamment concentré.

D'autres fois le sommeil étoit accompagné de convulsions & de contractions violentes des extrémités. Pendant ce sommeil très extraordinaire, la malade n'avoit jamais aucune évacuation, si ce n'est celle des règles quand leur époque arrivoit, pendant la durée du paroxisme. Les sécrétions paraissoient supprimées.

Le réveil étoit annoncé par des spasmes & des convulsions; un hoquet violent en étoit le signal, cinq ou six heures s'écouloient avant qu'il fût complet; la malade se plaignoit alors de douleurs dans toutes les parties de son corps; mais surtout à la tête, à la gorge & à l'estomac.

Le réveil étant bien assuré, la malade restoit ordinairement six semaines ou deux mois, sans

avoir de nouvelles attaques: mais pendant cet intervalle elle souffroit presque continuellement; ses hypochondres étoient tendus & douloureux; un hoquet très fatigant se renouveloit plusieurs fois dans la journée; elle avoit très souvent mal à la tête, & surtout à l'approche des paroxismes; le ventre étoit très serré; elle restoit des semaines entières sans aller à la selle, les urines étoient pâles, mais assez abondantes; elle ne dormoit presque pas dans la nuit, mais elle reposoit quelques instans le matin.

Pendant les quatre premières années de sa maladie, cette pauvre fille avoit des goûts aussi bizarres que dangereux; mangeant de la chaux, du plâtre, de la terre & du vinaigre. Ce goût se calma dans la suite & elle vécut indistinctement de toutes sortes d'aliments, excepté le pain, pour lequel elle conserva une répugnance invincible jusqu'à sa parfaite guérison. Cet aliment lui occasionnoit toujours des vomissemens.

On employa successivement différens traitement pour guérir cette singulière maladie, & c'est surtout dans la classe des anti-hystériques, des anti-spasmodiques & des digestifs, qu'on chercha des moyens de guérison; mais on les employa toujours sans succès; les bains froids, surtout, furent fréquemment mis en usage.

Le compte que nous venons de rendre, est la substance d'un Mémoire très détaillé qui nous a été remis à l'arrivée de la malade, sur l'histoire & le traitement de sa maladie.

Il y a à peu-près dix huit mois que cette malade arriva à Paris, & nous la vîmes alors pour la première fois.

Peu de jours après son arrivée elle s'endormit; ce premier sommeil dura huit jours, nous avons depuis observé quatre paroxismes dans l'espace de quelques mois, le second a duré quinze jours; le troisième sommeil duroit déjà cinq jours quand nous sommes parvenus à réveiller la malade avec de l'alkali volatil, introduit sous son nez; mais deux heures après ce réveil artificiel, elle s'est rendormie, & ce sommeil a duré encore trois jours. Le quatrième n'a été que de vingt-quatre heures; & enfin le dernier a cessé après trois à quatre heures.

Nous avons cru devoir d'abord observer cette maladie, sans ordonner aucune espèce de remède; plusieurs Médecins & plusieurs Chirurgiens ont vu cette malade pendant son sommeil.

Parmi les phénomènes qu'offre cette maladie, celui du réveil nous a paru un des plus frappans; nous l'avons observé trois fois; & voici comment il s'est toujours passé.

Les spasmes, les convulsions des extrémités

supérieures & le hoquet, étoient le signal du réveil; cette indication a cependant été quelques trompeuses; mais une respiration forte et sanglotante, les contractions des muscles du bas ventre, le gonflement du thorax, des convulsions générales qui soulevoient successivement toutes les parties externes du corps, exprimoient le travail qui amenoit le réveil.

La malade étoit souvent livrée, pendant des heures entières à cet état pénible, avant que ses sens sussent se soustraire à l'engourdissement auquel un sommeil impérieux les avoit livrés.

Le réveil ne s'opéroit que par degrés, & la raison s'éclaircissoit en proportion, se sorte que l'on eût dit que chaque convulsion soulevoit une portion du voile qui la couvroit, & son développement qui se perfectionnoit en quatre ou cinq heures, offroit successivement toutes les analogies correspondantes aux premières années de la vie.

D'abord la malade sourioit à la manière des enfans, elle jouoit comme eux avec tout ce qu'elle trouvoit sous sa main, les objets les plus lumineux, tel qu'une bague de diamans, recevoient de sa part des tribus continuel d'admiration & d'étonnement.

Après ces jeux enfantins survenoit ordinairement l'usage de la parole; alors elle chantoit ou bien elle tenoit des discours sans suite & sans aucune apparence de raison.

Quelques heures s'écouloient ordinairement avant que cet état cessa; elle reconnoissoit alors quelques unes des personnes qui l'environnoient, & le premier usage de sa raison étoit pour payer un tribut de reconnoissance à ceux dont elle recevoit les soins, & nous avons observé que le premier élan de ce sentiment ne se portoit jamais au hasard, mais toujours il se dirigeoit sur la personne qui lui reudoit le plus de services.

Quand le réveil étoit complètement déterminé & que la raison avoit recouvré tous ses droits, alors la malade répandoit des larmes en abondance, qui m'ont semblé produites par la conscience de son état.

Pendant le temps que nous avons donné à l'observation de cette maladie, avant d'employer aucuns remèdes pour la combattre, nous avons vu que plus l'instant du paroxisme approchoit, moins l'estomac & le bas-ventre étoient gonflés & douloureux; mais il sembloit alors que la douleur, & surtout la pesanteur à la tête augmentoient proportionnellement.

A cette même époque, ayant appris que la malade avoit rendu un ver, tout vivant, de l'espèce des lumbrici, cela nous a décidé dans la suite à faire usage de la Caroline de Corse, & d'autres remèdes contre les vers, avant que d'entamer le

traitement que nous avons résolu. Ces remèdes n'ont produit aucun effet, si ce n'est l'huile de palma christi, qui a fait rendre à la malade des matières blanchâtres, semblables à de la craie, & en assez grande quantité; nous avons eu lieu de remarquer dans la suite que d'autres purgatifs ont produit le même effet.

Nous observerons que dans l'intervalle de ces accès de sommeil, la malade avoit conservé beaucoup de force; elle avoit de l'embonpoint, une belle carnation, & l'air de la meilleure santé. Les facultés morales de cette fille n'avoient pas été affoiblies par sa maladie, elle avoit une portion d'intelligence et de sensibilité que l'on rencontre rarement dans la classe de gens où le hasard l'avoir placée; née parmi le peuple des campagnes, & dans une affreuse indigence, les années de sa première jeunesse furent employées à la garde d'un troupeau, & un morceau de pain noir étoit sa seule nourriture.

Ce fut ainsi qu'elle passa sa vie jusqu'à l'âge de quatorze ans où la maladie soporeuse commença, elle se retira alors à Bêlême au Perche où on lui fit apprendre à travailler en linge pour gagner sa vie. Ce fut à cette époque aussi qu'elle cessa de manger du pain.

Après avoir observé la marche de cette maladie, les symptômes qui la caractérisoient & leurs divers développements, nous avons cru reconnoître une de ces affections nerveuses, dont nous avons parlé dans la première section de notre Ouvrage déjà cité.

Nous avons présumé que l'humeur érisipélatante répercutée, dont nous avons parlé ci-dessus; avoit été la source de tous les désordres qui s'étoient passés dans la suite à l'estomac, dans le bas ventre & même à la tête.

Il nous a semblé que cette humeur, dont l'existence n'étoit pas douteuse, s'étoit surtout portée sur les organes digestifs, qu'elle avoit vicié les sucres gastriques, & par suite, a dénaturé le goût au point de donner à la malade les appétits les plus bizarres auxquels elle céda en mangeant de la terre, de la chaux, & du plâtre pendant quatre années. Si l'on veut se rappeler d'ailleurs qu'à cette époque, cette pauvre fille étoit réduite à manger du pain bien noir & bien dur, on sera peut-être moins surpris de la bizarrerie & de la dépravation de son appétit.

Une telle manière de vivre a dû, sans doute, accumuler dans les premières voies des matières grossières qui n'ont pu être assez animalisées par le travail des organes digestifs, pour être assimilées aux autres humeurs; & ces matières, refluant continuellement, par l'effet de la circulation, sur les différens organes & surtout vers la tête; elles y for-

moient par le laps du temps un engorgement, dont le poids, devenu assez fort, comprimoit le cerveau de manière à produire un sommeil, dont la cause étoit véritablement mécanique.

Cette opinion nous a semblé quadrer assez bien avec les circonstances de la maladie, & surtout avec le phénomène du réveil & de ses gradations. Elle a donné lieu au traitement que nous avons mis en usage, & dont nous allons rendre compte.

Nous l'avons calculé sur l'état des humeurs & des organes digestifs, sur celui du genre nerveux, & ses divers états qui nous ont semblé comporter en même temps trois indications à remplir.

La première indication avoit pour but de délayer, de diviser & d'opérer la dépuration de la masse des humeurs.

La seconde étoit relative aux organes digestifs qui formoient le foyer de la matière peccante qui dominoit dans le sang.

Et la troisième avoit pour objet de détourner la matière qui se portoit au cerveau.

Pour remplir la première indication, nous avons commencé par mettre un usage les délayans, afin d'assurer le bon effet des remèdes que nous allions employer.

Ne pouvant déterminer précisément la nature de l'humeur première, ou des parties hétérogènes répandues dans le sang, nous avons pris les premiers remèdes que nous avons mis en usage, dans la classe des dépuratifs en général, donnant néanmoins la préférence aux sucres des plantes nitreuses & au jus de cresson.

Une forte décoction de saponaire a servi de boisson ordinaire pendant tout le temps que le traitement a duré.

Dans le dessein de remplir la seconde indication, nous avons fait usage de demi-bains tièdes, & nous y faisons rester la malade tous les jours pendant cinq à six heures.

Nous avons employé les incisifs tels que la scille, les cloportes, les sels neutres, afin de fondre et de diviser les matières que nous soupçonnions avoir engorgé les viscères du bas-ventre.

Nous avons eu aussi recours à beaucoup de lavements fondans et incisifs.

Les purgatifs ont trouvé leur place ensuite, mais ils n'ont commencé à avoir d'effet sensible, qu'après deux ou trois mois de l'usage constant des remèdes ci-dessus détaillés; ils ont à la vérité produit de très heureux effets à cette époque; & c'est surtout les purgatifs en lavage qui ont le plus complètement réussi.

Le sel de glauber à la dose d'une once dans une pinte d'eau dont nous faisons boire trois

ou quatre verres dans la matinée, a été très souvent mis en usage, sur la fin de la maladie, & nous l'avons même fait continuer longtemps après la guérison.

Par ces moyens les évacuations ont été très abondantes, & elles ont duré plus de trois mois. dans le commencement elles étoient comme plâtreuses; dans la suite elles ont été de la couleur & de la consistance de la poix; elles ont diminué graduellement; & elles nous ont paru critiques & devant opérer la solution de la maladie.

Rien ne nous a semblé plus propre à remplir la troisième indication, que de faire appliquer un très large vésicatoire entre les deux épaules; nous avons cru par-là pouvoir défendre le cerveau, & détourner l'humeur qui s'y portoit régulièrement avec plus ou moins de force ou d'abondance.

Nous avons encore considéré ce remède, comme devant débarrasser le cerveau dans le cas où les convulsions qui précédoient la terminaison des paroxismes n'auroient pas suffi pour dégorger totalement ce viscère.

Les bains de pieds ont été très fréquemment mis en usage dans les mêmes vues.

Les vésicatoires ont supprimé abondamment pendant six mois.

Les différens moyens dont nous venons de rendre compte, ont été successivement, & quelquefois conjointement, mis en usage suivant que nous avons jugé l'indication plus présente. Le succès que nous en avons obtenu, a été relatif & proportionné à l'effet que nous avions pressenti.

Ce n'est qu'après six semaines ou deux mois de traitement, que les accidents de la maladie ont diminué, & la guérison n'a été complète, qu'après huit mois d'usage constant des remèdes indiqués ci-dessus.

Le dégoût invincible que la malade conservoit depuis si longtemps pour le pain, n'a cessé que trois ou quatre mois après que les attaques du sommeil convulsif, auquel elle étoit sujette, ont été terminées, & ce n'a été que par degrés que cette fille s'est accoutumée de nouveau à l'usage du pain; mais il y a déjà longtemps qu'elle en mange comme tout le monde.

Le régime que nous avons fait suivre à la malade, étoit analogue à son traitement, & convenable à la maladie; il étoit fondant & dépuratif. Les viandes blanches, les légumes, les fruits mûrs ont composé sa nourriture pendant tout le traitement, & même jusqu'à l'époque où elle a commencé à manger du pain.

Alors nous lui avons permis de faire usage des aliments ordinaires, en lui recommandant cependant d'éviter soigneusement les ragoûts, les viandes

fumées salées, & surtout les viandes grasses & huileuses.

Nous avons continué longtemps après la cessation des paroxismes à faire faire usage à cette fille de la décoction de saponaire, & d'une dissolution de sel de glauber dans l'eau, elle en pris pendant plusieurs jours de suite à-peu-près tous les mois: il y a plus d'un an que la guérison est complète.

Les phénomènes de la maladie, dont nous venons de rendre compte, sont trop rares & trop extraordinaires pour qu'il nous soit possible de déterminer la nature des causes qui les ont produits; nous présumons cependant que les accès de ce sommeil, si longtemps prolongé, étoient l'effet d'une cause purement mécanique, ainsi que nous l'avons exposé ci-dessus.

Le défaut de sécrétion & d'évacuation, excepté celle des règles pendant la durée de ce sommeil, est un double phénomène; en effet si l'on conçoit qu'une sorte d'engourdissement des sens suspende les évacuations pendant quelques temps, comment expliquera-t-on pourquoi celle des règles n'a pas été asservie à la même loi? La matrice avoit-elle donc conservé une portion de la vitalité assez considérable pour que ses fonctions pussent se faire, lorsque les autres viscères ne suffisoient plus à remplir les leurs? ou bien ce phénomène feroit-il l'effet d'une vie particulière & isolée dont cet organe seroit doué?

Le réveil n'étoit pas moins surprenant. pendant le travail qui le précédoit, les convulsions se succédoient avec rapidité, & il sembloit que chacune d'elles écartoit une portion de l'obstacle que la nature avoit à surmonter.

Ce réveil nous a paru offrir un état de crise, ou un combat dans le quel la nature rassembloit toutes ses forces, & la manière violente dont elle les mettoit en jeu, étoit peut-être un moyen d'égaliser la puissance à la résistance.

Nous laisserons à d'autres le soin d'expliquer, d'une manière satisfaisante, les phénomènes que fournit l'histoire de la maladie que nous venons de décrire, de remonter à leurs causes, d'en faire le rapprochement & d'en démontrer l'analogie avec des phénomènes du même genre; mais plus connus et faciles à saisir.

Quand à nous, la seule tâche que nous nous soyons imposée, c'est de rendre compte au Public, & surtout aux Gens de l'Art, d'une observation aussi intéressante.

**Observation of a nervous disease
attended by disturbed sleep, at times
lethargic and at times convulsive**

Edmé Chauvot de Beauchêne
1786

Since Time immemorial, Nervous Diseases have been a source of considerable difficulty for Medicine, & it seems that the Art of Healing has not yet wholly succeeded in dissipating the shadows which enshroud them, such that their treatments may be pursued with firm certitude.

The uncertain & bizarre course of these maladies, the variety of their symptoms, the multiple disorders to which they give rise, & the innumerable phenomena which they occasion, shall continue to hinder Physicians until their various forms are classified and each is imprinted with an indelible stamp, allowing successful recognition and treatment.

Such an endeavour can only be accomplished if Physicians multiply their observations & render them public, in order that some beneficently minded practitioner may use these accounts to constitute a doctrine providing constant enlightenment, made all the more vital for these diseases by the new cases which develop every day.

These considerations influenced our decision to publish the following Observation, which by itself merits the Public's attention, & especially that of Physicians. (This observation tends to support the classification and treatments we propose for Nervous Diseases in our work entitled *De l'influence des affections de l'âme dans les maladies nerveuses des femmes, avec le traitement qui convient à ces maladies*, by Edmé Chauvot de Beauchêne, Doctor of Medicine, graduate of the Université de Montpellier, & Physician to the Brother of His Majesty the King; in Montpellier, and in Paris chez Méquignon l'aîné, 1781, 207 pages).

We shall now recount the case in question with as much clarity & precision as possible.

A woman, in the twenty-sixth year of her age, hardy and of strong constitution, sanguine & bilious of temperament, her menses having begun at nine and a half years, suffered, at seven or eight years, a very large erysipelatous eruption upon her thigh; she was treated with the remedies administered in such cases, & the affliction lasted two months.

The same humour reappeared upon four or five separate occasions, till the girl had reached her eleventh year.

At that time, she was subject to a painful swelling in the left lumbar region, which lasted three months; the pain then spread throughout the bowels, but was most keenly felt in the pit of the stomach. Nausea, hiccups, vomiting of slimy matter, & borborygmi were her near constant companions. The patient would often suffer head-achs, her breathing would be difficult, spasms, & convulsions would then ensue, successively agitating all the external parts of her body. These attacks lasted several hours, sometimes an entire day, without so much as an interruption.

The patient was subject to this treacherous state for three years, & the accidens, recurring with great frequency, never followed a regular course in their reappearance.

In her fourteenth year, she was overcome with a lethargic sleep which lasted several days; & it was so profound that she was believed dead.

From that point forward, this affection of sleep recurred at irregular intervals; it usually lasted eight to ten days, continuing at times for fifteen; & upon one sole occasion, it persisted into the seventeenth day.

During the paroxysms, the patient at times gave the appearance of sweet & peaceful repose: her exterior organs had the hue & flexibility which they usually maintain during sleep; however, her respiration was diminished; her pulse remained feeble.

Upon other occasions, her sleep was accompanied by convulsions & violent contractions of the extremities. During this highly extraordinary state, & for the duration of the paroxysm, the patient never had any evacuations, aside from her menses when they were due to occur. Her secretions appeared to be suppressed.

Spasms & convulsions preceded her waking, which was signalled by violent hiccups and lasted five or six hours before she was fully awake, whereupon she complained of pains in all parts of her body; but especially in the head, throat, & stomach.

Once fully awake, the patient would usually go six weeks or two months without having any new attacks, but during this interval she suffered almost constantly; her hypochondres were tense & painful; the hiccups which ailed her several times a day were quite tiring; she suffered from very frequent head-achs, & especially at the approach of a paroxysm; her bowels were very tight; she would go for weeks at a time without passing any stool; her urine was pale, but rather abundant; she



OBSERVATION

Sur une Maladie nerveuse avec complication d'un sommeil, tantôt léthargique, tantôt convulsif.

DANS tous les temps les Maladies nerveuses ont présenté de grandes difficultés à la Médecine, & il semble que l'Art de guérir n'a pas encore dissipé assez parfaitement les ombres qui les enveloppent, pour que l'on puisse suivre, avec une sorte de sûreté, leur traitement.

La marche incertaine & bizarre de ces maladies; la variété de leurs symptômes; les désordres multipliés qu'elles produisent, & les phénomènes sans nombre qu'elles développent, embarrasseront toujours les Médecins tant qu'on n'aura pas su classer les différentes espèces de ces maladies, & imprimer à chacune d'elles un cachet ineffaçable, à l'aide duquel on pourra les reconnoître & les traiter avec succès.

A 3

scarcely slept at night, but was able to rest briefly in the morning.

During the first four years of her disease, this poor girl had appetites as bizarre as they were dangerous, causing her to eat lime, plaster, soil, & vinegar. Thereafter, these appetites subsided, & she nourished herself indiscriminately with all sorts of aliment, excepting bread, for which she maintained an insuperable loathing till she was perfectly cured. This food always occasioned vomiting.

Divers treatments were successively administered to cure this singular disease; the remedies selected belonged mostly to the class of anti-hysterics, anti-spasmodics, & digestifs, but they never procured any relief; frequent use was made of cold-bathing.

The foregoing description is taken from a highly detailed Account entrusted to us upon the patient's arrival, which relates the history & treatment of her disease.

We saw the patient for the first time when she arrived in Paris, around eighteen months ago.

Within a few days of her arrival she fell asleep, remaining so for eight days; thereafter, we observed four paroxysms within the space of a few months, the second lasting fifteen days; the third paroxysm had already lasted five days when we succeeded in waking the patient with volatile alkali, placed beneath the nose; but two hours after being artificially roused, she fell asleep once again, & remained so for three more days.

The fourth attack lasted but eighty hours; & the most recent ceased after three to four hours.

We thought it best to first observe this affliction, without prescribing any sort of remedy; the patient was seen by several Physicians & Surgeons while she slept.

Amongst the phenomena provoked by this disease, the manner of waking struck us as one of the most astonishing; we witnessed this phenomenon three times; & here is how it always occurred.

Spasms, convulsions of the upper extremities, & hiccups signalled the awakening; but this indication was somewhat deceptive; nevertheless, the labours preceding arousal were marked by heavy, sob-like breaths, contraction of the muscles of the lower abdomen, swelling of the thorax, & convulsions of the whole body successively agitating all its external parts.

The patient often remained in this treacherous state for hours at a time, before her senses succeeded in extricating themselves from the torpor dictated by an imperious slumber.

The patient awakened only by degrees, & her reason cleared in due proportion, such that

the veil hanging over it was progressively lifted by each convulsion, & its development, which reached completion in four or five hours, offered a succession of analogies with the earliest years of life.

First the patient smiled in a childlike manner, & as children are wont to do, she played with everything close at hand; to the most luminous objects, such as a diamond ring, she accorded an endless tribute of admiration & surprise.

Following these childlike games, she usually regained the use of speech; she would then sing, or make incoherent utterances apparently lacking in all reason.

A few hours usually passed before this state abated; she would then recognise some of the persons around her, & her first demonstration of reason was to express her gratitude to those caring for her, & we observed that the initial expression of this sentiment was never a matter of chance, but was in fact always directed towards the person to whose services she was most indebted.

Once fully awake & in complete possession of her reason, the patient was overcome by a torrent of tears, which we took to indicate her awareness of her pitiful state.

During the time we accorded to the observation of this disease, before employing any remedies to attenuate it, we noted that at the approach of a new paroxysm, the stomach & bowels grew progressively less swollen & painful; but at the same time the pain in the head, & particularly the heaviness, increased proportionately.

During the same period, and upon learning the patient had passed a worm, still alive, of the lumbricoid species, we administered Caroline de Corse, & other anthelmintic remedies, before pursuing our elected treatment. These remedies were completely without effect, notwithstanding the oil of Palma Christi [castor oil], which caused the patient to evacuate a whitish substance, similar to chalk, & in considerable quantities; we subsequently observed that other purgatives produced the same effect.

We noted that in the intervals between these periods of sleep, the patient had preserved much of her strength; her colour was high and she appeared in excellent health.

The disease had not enfeebled the moral faculties of the patient; she demonstrated a degree of intelligence and sensibility rarely encountered in the social class into which fate had cast her; born amongst country folk, & in dreadful indigence, she spent her earliest years guarding flocks, with only a piece of black bread for sustenance.

Such was her life until the age of fourteen, which marked the beginning of her soporific

disease; she then retired to the town of Bellême in the Perche region, where she was taught to work as a sewing maid. It was also during this period that she ceased to eat bread.

After having observed the course of this disease, its characteristic symptoms, & the various ways in which these symptoms developed, we came to believe that the patient was suffering from one of these nervous affections, which are discussed in the first section of our previously cited Work.

We proceeded from the idea that the recurring erysipelatous humour, described above, was the source of all subsequent disorders in the stomach, bowels, & even the head.

It was our impression that this humour, whose existence we had no reason to doubt, had chiefly affected the digestive organs; it had tainted the gastric juices, then denatured the patient's sense of taste, giving rise to the most bizarre appetites, to which she yielded by eating soil, lime, & plaster over a period of four years. Moreover, when one recalls that during this time, the poor girl was forced to sustain herself with the darkest and hardest of bread, her strange and depraved appetites are perhaps less surprising.

There can be no doubt that such a manner of life induced an accumulation in the primary passages of gross matter, which the digestive organs were unable to sufficiently animalise so as to allow assimilation by other humours; & this matter, by means of the circulation, flowed continuously over divers organs, & especially towards the head; it gradually formed an engorgement, of which the weight, having become pretty considerable, compressed the brain in such a way as to produce sleep, the cause of which was in fact mechanical.

This opinion appeared quite in keeping with the circumstances of the disease, & especially with the phenomena of waking and the gradations observed; it was the basis for the treatment we administered, & which we shall now recount.

This treatment was calculated according to the state of the patient's humours, digestive viscera, & nervous organs, and relative to her various states, which appeared to entail three concurrent indications.

The purpose of the first indication was to dilute, disassociate, & deplete the mass of humours.

The second related to the digestive organs harbouring the peccant matter which dominated the blood.

And the purpose of the third indication was to divert the matter flowing towards the brain.

To satisfy the first indication, we began with

the use of *délayans* in order to ensure that the remedies administered thereafter would produce the proper effect.

As we were unable to precisely determine the nature of the primary humour, or of the heterogeneous elements spread throughout the blood, we selected the first remedies from amongst the general class of depuratives, with preference nonetheless given to the juices of nitrous plants & watercresses.

A strong soapwort decoction was used as ordinary drink for the duration of the treatment.

With a view to satisfying the second indication, we made use of warm half-baths, in which the patient was made to spend five to six hours every day.

We employed incisifs such as squill, wood-lice, & neutral salts, in order to disassociate and dissolve the matter which, according to our suspicions, had engorged the viscera of the lower abdomen.

We also made ample use of emollient and discutient clysters.

Purgatives were then used, but their effects were only appreciable after two or three months of constant use of the remedies described above; at which point they produced very happy results, especially the purgative clysters.

Glauber's salt at a dose of one ounce in a pint of water was used very frequently towards the end of the disease, the patient drinking three or four glasses before noon, & this treatment was in fact continued long after the patient's recovery.

As a result of these medicines, the evacuations were copious, & this lasted more than three months. They were initially chalky, later adopting the colour & consistency of pitch, then gradually diminishing; we deemed their action critical to the patient's recovery.

To satisfy the third indication, nothing seemed more fitting than the application of a very large vesicant between the shoulders; it was our belief that this would protect the brain & divert the humour that rose regularly towards the head with more or less force and abundance.

We also considered this remedy as a means to clear the brain should the convulsions signalling the end of a paroxysm be insufficient to completely disgorge this organ.

Pediluvia were very frequently employed to the same ends.

The vesicants promoted abundant suppuration for six months.

The divers treatments we have described were used successively, & at times conjointly, based upon our estimation of the most pressing indica-

tion. Our success was relative & proportionate to the effects we had anticipated.

It was only after six weeks or two months of treatment that the accidents diminished, & recovery was only complete after eight months of constant use of the remedies indicated above.

The patient did not overcome her insuperable and long-standing loathing for bread until three or four months after the attacks of convulsive sleep had discontinued, & it was only by degrees that she once again became accustomed to this aliment; but for quite some time now she has been eating bread like any healthy person.

The regime that we prescribed for the patient was analogous to her treatment, & appropriate to the disease; it was resolvent & depurative. Throughout her treatment, her diet consisted of white meats, vegetables, & ripe fruits, and this was continued until she began to eat bread.

At that point, we permitted her ordinary aliments, whilst recommending that she nonetheless carefully avoid ragouts, salted or smoked meats, & especially oily, fatty meats.

For some time after the paroxysms ceased, we continued to prescribe soapwort decoctions & Glauber's salt dissolved in water, which she took over several consecutive days almost every month; her recovery has been complete for over a year.

The phenomena of the disease, which we have recounted above, are so rare & extraordinary that it is impossible for us determine the nature of their causes; we have nonetheless proceeded from the notion that these prolonged periods of sleep were the result of a purely mechanical cause, in keeping with the observation we have presented.

The lack of secretion & evacuation, excepting the menses, for the duration of these periods, is a double phenomenon; even if one assumes that a sort of torpor engulfs the senses and suspends evacuation for a short while, why would the menses be excluded from this empire? Was the womb able to preserve a considerable portion of the body's vitality, thus ensuring its functions would be carried out, even as the other viscera could no longer perform theirs? Or is this phenomenon the result of the particular & isolated situation of this organ?

The patient's waking was no less surprising. During the labours preceding it, there was a rapid succession of convulsions, each of them appearing to diminish the obstacle that Nature had to overcome.

We viewed this waking as a state of crisis, or a combat in which Nature assembled all her forces, & the violent manner in which she deployed

them was perhaps necessary to match the resistance of the disease.

We leave to others the task of properly elucidating the phenomena described herein; we trust they will be able to arrive at the causes & demonstrate the relationships with other phenomena of the same type, only more widely known and easier to comprehend.

As for ourselves, we aimed solely to offer an account of this most interesting observation to the Public, & especially the Practitioners of the Art.

Chauvot de Beauchêne décrit-il un syndrome de Kleine Levin?

Olivier Walusinski

Le syndrome de Kleine Levin est une affection rare caractérisée par des récurrences d'épisodes d'hypersomnie, associés de façons variables, à des troubles comportementaux (mégaphagie, hypersexualité). Dans une revue récente de la littérature, Arnulf I et al. ont retenu 186 cas, publiés entre 1962 et 2004 (1).

Pourquoi s'intéresser à un syndrome aussi rare ? Il est probablement rare parce que sous diagnostiqué et confondu avec d'autres pathologies. Il touche aux trois fondements de la vie: le rythme veille/sommeil, la satiété et la sexualité. Depuis une dizaine d'années, la découverte de trois nouveaux neuro-médiateurs, impliqués dans la régulation de ces comportements, les orexines, la leptine, la ghréline montre que les régulations de ces comportements sont physiologiquement intriquées, laissant espérer des avancées thérapeutiques non seulement pour traiter ce syndrome mais les pathologies isolées que lui cumule.

Les médecins des siècles passés étaient des cliniciens exclusifs, et donc fins observateurs. Ils ont laissé des descriptions de toutes les pathologies que nous semblons redécouvrir. Huang YS. et Arnulf I. ont rapporté une description du KLS par A. Brière de Boismont en 1862 (2). Nous soumettons à la critique une description d'un cas d'hypersomnie par épisodes récurrents associée à des troubles des conduites alimentaires et d'autres anomalies neurologiques, rapportée par un médecin français, Edmé Chauvot de Beauchêne (1749-1824) et publiée en 1786 (3).

De Beauchêne suivit ses études à la Faculté de médecine de Montpellier, université renommée depuis le Moyen-Age. Il eut, notamment, pour maître F. Boissier de Sauvages, auteur d'une nosologie réputée des pathologies. Exerçant à la fin de l'époque des Lumières, de Beauchêne s'intéresse comme d'autres de ses contemporains, P. Pomme ou J. Raulin « aux vapeurs ». Dans son livre « De l'influence des affections de l'âme dans les maladies nerveuses des femmes avec le traitement qui convient à ces maladies » (1781) il jette les fondements des descriptions de ce qui deviendra pendant la deuxième moitié du XIX^e siècle, l'hystérie et au XX^e siècle les troubles psychosomatiques : « Dans l'âge où les passions germent dans le cœur des femmes, elles n'ont point de vapeurs ; mais quand ces passions se développent & s'exaltent, les maladies nerveuses font les

plus grands ravages dans leur tempérament. Les transports violents qui agitent les sens, leur communiquent un ressort dont les mouvements trop rapides détruisent l'équilibre dans la constitution matérielle ». Retiré dans ses terres, en Bourgogne, pour sauver sa tête pendant la Révolution française, il revient à la cour comme médecin de Louis XVIII, à la Restauration, auréolé du prestige d'être « un médecin des dames » à la Cour.

Il n'est donc pas surprenant qu'il s'intéressa à l'histoire insolite d'une jeune femme, âgée de 26 ans quand il la prit en charge. Elle avait présenté entre l'âge de 7 et 11 ans, des épisodes d'érysipèle étendus, fébriles, associés à des troubles digestifs, des céphalées et des convulsions. « *A quatorze ans elle fut atteinte d'un sommeil léthargique qui dura plusieurs jours; & il fut si profond qu'on la crut morte. Ce sommeil s'est constamment renouvelé depuis, à des distances inégales: il a duré ordinairement huit à dix jours; il a continué quelquefois pendant quinze, & une fois, seulement, il s'est prolongé jusqu'au dix septième jour* ». De Beauchêne la vit, une fois qu'elle fût venue à Paris, alors qu'elle avait 24 ans et observa personnellement quatre épisodes d'hypersomnie, durant de 24 heures à huit jours. Il rapporte: « *Pendant les quatre premières années de sa maladie, cette pauvre fille avoit des goûts aussi bizarres que dangereux; mangeant de la chaux, du plâtre, de la terre & du vinaigre. Ce goût se calma dans la suite & elle vécut indistinctement de toutes sortes d'aliments, excepté le pain, pour lequel elle conserva une répugnance invincible jusqu'à sa parfaite guérison. Cet aliment lui occasionnoit toujours des vomissements* ».

Il ne note pas d'hyperphagie à proprement parler, mais des épisodes récurrents d'hypersomnie, associés à des choix alimentaires incongrus, peuvent évoquer un KLS.

Sa description des réveils est, elle, différente de ceux du KLS: « *Parmi les phénomènes qu'offre cette maladie, celui du réveil nous a paru un des plus frappants; nous l'avons observé trois fois; & voici comment il s'est toujours passé. Les spasmes, les convulsions des extrémités supérieures & le hoquet, étoient le signal du réveil; cette indication a cependant été quelques fois trompeuse; mais une respiration forte et sanglotante, les contractions des muscles du bas ventre, le gonflement du thorax, des convulsions générales qui soulevoient successivement toutes les parties externes du corps, exprimoient le travail qui amenoit le réveil. La malade étoit souvent livrée, pendant des heures entières à cet état pénible, avant que ses sens sussent se soustraire à l'engourdissement auquel un sommeil impérieux les avoit livrés.*

Le réveil ne s'opérait que par degrés, & la raison s'éclaircissoit en proportion, se sorte que l'on eût dit que chaque convulsion soulevoit une portion du voile qui la couvroit, & son développement qui se perfectionnoit en quatre ou cinq heures, offroit successivement toutes les analogies correspondantes aux premières années de la vie.

D'abord la malade sourioit à la manière des enfans, elle jouoit comme eux avec tout ce qu'elle trouvoit sous sa main, les objets les plus lumineux, tel qu'une bague de diamans, recevoient de sa part des tribus continuel d'admiration & d'étonnement. Après ces jeux enfantins survenoit ordinairement l'usage de la parole; alors elle chantoit ou bien elle tenoit des discours sans suite & sans aucune apparence de raison.

Quelques heures s'écouloient ordinairement avant que cet état cessa; elle reconnoissoit alors quelques unes des personnes qui l'envirronnoient, & le premier usage de sa raison étoit pour payer un tribut de reconnaissance à ceux dont elle recevoit les soins, & nous avons observé que le premier élan de ce sentiment ne se portoit jamais au hasard, mais toujours il se dirigeoit sur la personne qui lui redoit le plus de services.

Quand le réveil étoit complètement déterminé & que la raison avoit recouvré tous ses droits, alors la malade répandoit des larmes en abondance, qui m'ont semblé produites par la conscience de son état ».

Ces anomalies du réveil qui s'accompagnent de convulsions (mais étaient-ce que nous nommons actuellement des convulsions ?), de hoquet, de troubles ventilatoires ne s'intègrent pas dans la forme clinique classique du KLS primitif. Arnulf I. et al. rapportent 18 cas de KLS secondaires, comportant des déficits neurologiques variés (syndrome pyramidal bilatéral, syndrome frontal et pseudo-bulbaire) mais aucun cas d'épilepsie.

Le KLS comporte des troubles cognitifs à type de déréalisation, d'hallucinations, d'irritabilité et de dépression. De Beauchêne décrit un comportement pathologique au réveil, avec des jeux puérils, une logorrhée, une dysthymie qui peuvent s'accorder avec un KLS.

A aucun moment, de Beauchêne n'évoque de trouble du comportement sexuel. On peut supposer qu'il n'en existait pas mais les règles sociales de bien séance peuvent lui en avoir empêché la description.

De Beauchêne précise le retour à un état comportemental normal entre les accès d'hypersomnie, comme cela survient au cours du KLS : « Nous observerons que dans l'intervalle de ces accès de sommeil, la malade avoit conservé beaucoup de force; elle avoit de l'embonpoint, une belle car-

naison, & l'air de la meilleure santé ».

Kleine W. est le premier à avoir décrit une série de 9 cas d'hypersomnie récurrente dont un cas était une jeune femme (4). C'était un neurologue. Par contre, Levin M., psychiatre, insista lui sur l'association de l'hypersomnie et des désordres des conduites alimentaires (5). Critchley M. qui dénomma le syndrome en 1962, était un médecin de La Royale Navy et il ajouta 9 observations personnelles de soldats atteints (6). Il proposa que le KLS ne touchait que le sexe masculin. Kesler A. et al ont rapporté 9 cas de KLS féminins (7). Huang YS. et Arnulf I. donne un prévalence majoritairement masculine avec un ratio M:F de 2:1. Le sexe féminin, de la patiente de de Beauchêne, n'exclut donc pas la possibilité d'un KLS.

Enfin, de Beauchêne propose une interprétation de la pathologie qu'il décrit, la rapportant à une viciation des humeurs suivant ainsi les concepts de la médecine hippocratique. Il indique bien, comme cause initiale, une humeur érysipélate : « Nous avons présumé que l'humeur érysipélate répercutée, dont nous avons parlé ci-dessus; avoit été la source de tous les désordres qui s'étoient passés dans la suite à l'estomac, dans le bas ventre & même à la tête. Il nous a semblé que cette humeur, dont l'existence n'étoit pas douteuse, s'étoit surtout portée sur les organes digestifs, qu'elle avoit vicié les sucs gastriques, & par suite, a dénaturé le goût au point de donner à la malade les appétits les plus bizarres auxquels elle céda en mangeant de la terre, de la chaux, & du plâtre pendant quatre années. Si l'on veut se rappeler d'ailleurs qu'à cette époque, cette pauvre fille étoit réduite à manger du pain bien noir & bien dur, on sera peut-être moins surpris de la bizarrerie & de la dépravation de son appéti ».

La physiopathologie du KLS reste encore actuellement incertaine. Un terrain génétique particulier (HLA DQB1*201) permettrait le développement, au niveau hypothalamique, de lésions auto-immunes au décours d'un épisode infectieux (8). L'hypothalamus est la structure de régulation homéostatique du sommeil, de la satiété et de la sexualité. Au regard de cette hypothèse, l'humeur érysipélate de de Beauchêne serait le processus infectieux initial, générateur du trouble auto-immun à l'origine de la pathologie de sa patiente.

De Beauchêne précise : « A cette même époque, ayant appris que la malade avoit rendu un ver, tout vivant, de l'espèce des lumbrici, cela nous a décidé dans la suite à faire usage de la Caroline de Corse, & d'autres remèdes contre les vers, avant que d'entamer le traitement que nous avions résolu.. ». L'ankylostomiase est une parasitose intestinale, dont la chronologie de l'infesta-

tion voit se succéder des éruptions urticariennes (l'érysipèle de de Beauchêne ?) et des désodres digestifs douloureux et fébriles mais sans hyperphagie ou autre désordre des choix alimentaires. Elle est, actuellement, une parasitose inter-tropicale. L'ascaridiose, *Ascaris lubricoides*, est présente sous toutes les latitudes. Elle déclenche des symptômes respiratoires et abdominaux mais aucune atteinte dermatologique ou neuropsychique n'a jamais été décrite (9).

En conclusion, de Beauchêne décrit l'observation la plus ancienne, actuellement connue, compatible avec KLS, dans une forme de KLS secondaire.

References

1. Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E. Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. *Brain* 2005;128:2763-76.
2. Huang YS, Arnulf I. The Kleine-Levin Syndrome. *Sleep Medicine Clinics* 2006;1:89-103
3. Beauchêne Chauvot de E. Observation sur une maladie nerveuse, avec complication d'un sommeil, tantôt léthargique, tantôt convulsif. A Amsterdam et à Paris : chez Méquignon l'aîné - 1786. 22p.
4. Kleine W. Periodische Schlagsucht. *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1925;57:285-320.
5. Levin M. Periodic somnolence and morbid hunger: a new syndrome. *Brain*, Oxford, 1936;59:494-504.
6. Critchley M, Hoffman H. The syndrome of periodic somnolence and morbid hunger (Kleine-Levin syndrome). *BMJ*. 1942 ;1:137-9.
7. Kesler A, Gadoth A, Vainstein G, et al. Kleine Levin syndrome (KLS) in young females. *Sleep*. 2000;23:563-7.
8. Dauvilliers Y, Mayer G, Lecendreux M, et al. Kleine-Levin syndrome: an autoimmune hypothesis based on clinical and genetic analyses. *Neurology*. 2002;59:1739-4
9. de Silva NR, Brooker S, Hotez PJ, et al. Soil-transmitted helminth infections: Updating the global picture. *Trends Parasitol*. 2003;19:547-55.

Reproduction of the title page by courtesy of the Bakken Library, Minneapolis (E. Ihrig).

Acknowledgements

I thank I. Arnulf and A. Fitzgerald for kindly correcting this text.

Competing interests: none.